Aus der syphilido-dermatologischen Klinik der Universität München.
(Vorstand: Prof. Posselt.)
(Sonderabdruck aus der Frankfurter Zeitschrift für Pathologie.)

Über
Lupus lymphangiomatosus.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Königl. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hanns Schueller,
Medizinalpraktikant.

Wiesbaden.
Verlag von J. F. Bergmann.
1910.

Aus der syphilido-dermatologischen Klinik der Universität München.
(Vorstand: Prof. Posselt.)
(Sonderabdruck aus der Frankfurter Zeitschrift für Pathologie.)

Über
Lupus lymphangiomatosus.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Königl. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hanns Schueller,
Medizinalpraktikant.

Wiesbaden.
Verlag von J. F. Bergmann.
1910.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität München.
Referent: Herr Professor Dr. v. Bauer.

Druck von Carl Ritter, G. m. b. H., Wiesbaden.

Einer der Lieblingssitze des Lupus vulgaris ist das Ohrläppchen. Es ist bekannt, dass der Lupus vulgaris gerade hier im klinischen Bilde oft Abweichungen von seinem gewöhnlichen Aussehen zeigt, und zwar beobachtet man häufiger, dass das Ohrläppchen, wenn es lupös erkrankt ist, erhebliche Verdickung aufweist, seltener präsentiert es sich als ein grosser Tumor, der in Birnen- oder Apfelgrösse vom Ohre herabhängt. Inwieweit die anatomischen Verhältnisse oder wiederholte Zirkulationsstörungen, wie Kälteeinwirkung und andere, eine tuberkulöse Erkrankung gerade an dieser Stelle begünstigen, soll hier nicht weiter erörtert werden. Nicht immer sind solch grössere Tumoren des Ohrläppchens reine Lupustumoren, wie sie z. B. von Heuck in einer Arbeit über »tumorbildenden Lupus« beschrieben worden sind, d. h. Tumoren, die ausschliesslich durch Massenzunahme der lupösen Infiltrationsherde bedingt sind und die sich besonders durch ihr ausserordentlich langsames Wachstum sowie durch die fehlende Neigung zum Zerfalle auszeichnen. Öfters handelt es sich vielmehr um lupöse Prozesse, bei denen es unter dem Einflusse von Stauungsverhältnissen zu Wucherungen des Bindegewebes gekommen ist. Leloir weist auf eigentümliche Formen des Lupus am Ohrläppchen hin, bei denen Cystenbildungen mit schleimiger Entartung des Gewebes eingelagert sind. Er hat diese Fälle unter dem Namen »Lupus myxomateux« unter die Varietäten des Lupus vulgaris eingereiht.

Besonderes Interesse verdient nun noch eine Tumorform des Lupus vulgaris am Ohre, der wir auch sonst bei lupösen Bildungen am Körper nur selten begegnen, eine Form, bei der die Lupusgeschwulst durch eine Kombination von Lymphangiom mit Lupus zustande kommt. Einem lymphatischen Ödem und kleineren Lymphgefässerweiterungen begegnen wir bei der histologischen Untersuchung von lupös erkranktem Gewebe

ja häufig, hochgradigen Lymphgefässerweiterungen aber und wahrscheinlich Lymphgefässneubildungen, die einen wesentlichen Teil der lupösen Geschwulst ausmachen, sehen wir immerhin selten. Neben dem histologisch-anatomischen Interesse, das diese Fälle bieten, muss ihnen aber auch eine besondere klinische Bedeutung zugesprochen werden, insofern, als gerade diese Kombination von Lupus mit Lymphangiom oft eine Erklärung für den bisherigen Verlauf des Lupus in dem betreffenden Falle gibt und uns nicht selten auch einen prognostischen Schluss gestattet.

Es seien nun einige Fälle von derartigem »Lupus lymphangioma tosus« angeführt, soweit sie mir aus der Literatur ersichtlich sind.

Als erster scheint Hutchinson darauf aufmerksam gemacht zu haben in den Jahren 1879 und 1885.

Von den drei von ihm publizierten Fällen sind in den betreffenden Arbeiten die beiden ersten abgebildet, ausserdem aber von allen drei Fällen der mikroskopische Befund an der Hand von Tafeln beschrieben. In dem einen Falle — 1879 beschrieben — handelte es sich um einen 10 Jahre alten Knaben, der im Januar 1878 in Hutchinsons Behandlung kam. Die Anamnese ergab nichts bemerkenswertes. Nach Angabe der Mutter des Knaben war seit etwa einem Jahre am Kinn des Patienten ein ungefähr pennystückgrosser, papulös erhabener Krankheitsherd aufgetreten der durch seine Oberflächenbeschaffenheit einen warzenartigen Eindruck machte. Bei genauer Untersuchung wurde, der Beschreibung nach, festgestellt, dass der Herd aus kleinen papillären Wucherungen bestand, an einigen Stellen waren die Prominenzen durchscheinend und enthielten offenbar Flüssigkeit. Von der Effloreszenz am Kinn wurde ein kleines Stück zur mikroskopischen Untersuchung exzidiert. Als bemerkenswert hebt Hutchinson beim mikroskopischen Befunde hervor, dass im Stratum corneum unregelmässige Hohlräume auffielen, die fast durchweg mit einer körnigen Masse ganz oder teilweise angefüllt waren und ausserdem vereinzelt Rundzellen und Erythrocyten enthielten. In der Cutis fanden sich ebensolche rundliche und längliche Hohlräume, die in ihrer festen, mit Endothel bekleideten Wandung Gefässdurchschnitte erkennen liessen. Die Gefässe waren umgeben von Rundzellenansammlungen mit eingeschlossenen Riesenzellen. Wo diese Infiltrate bis an die Gefässe heranreichten, war an manchen Stellen eine Arrosion der Gefässwandung mit Endotheldefekt zu konstatieren.

Therapeutisch wurden von Hutchinson neben Exzision Verätzung mit Salpetersäure und Kauterisation angewandt, jedoch stellte sich sehr bald der alte Zustand wieder ein.

Der zweite Fall ist in derselben Arbeit von Hutchinson veröffentlicht.

Er betrifft einen 7 Jahre alten Knaben, der im Kinderspital zu London behandelt wurde. Der Patient litt an einem Hautausschlag der linken Schulter, gerade da, wo die Hosenträger scheuerten. Nach Angabe der Mutter des Patienten bestand hier die Krankheit seit drei bis vier Jahren fast unverändert ohne Schmerzen und Beschwerden. Angeblich traten die Hauterscheinungen im Anschluss an eine fieberhafte Erkrankung des Patienten im dritten Lebensjahre

auf. Der Ausschlag war etwa in Handtellergrösse ausgedehnt; er bestand aus einzelnen aggregierten rundlichen und ovalen, stecknadelkopfgrossen Erhebungen. Sie waren von blasser Farbe, einige hell durchscheinend, andere etwas blutig gefärbt. Der vermutete »blasige« Charakter und der flüssige Inhalt konnten auch unter Lupenvergrösserung und durch Anstechen bestätigt werden, es entleerte sich dann eine klare Flüssigkeit, die lymphocytenähnliche Zellen enthielt.

Die Haut um die Prominenzen herum war etwas gerötet, sonst normal aussehend. Der histologische Befund in diesem zweiten Falle entsprach dem des ersten.

Bei der Beschreibung des klinischen Bildes der beiden Fälle hebt Hutchinson die Schwierigkeit der Diagnose hervor und weist auf die Bedeutung des histologischen Befundes hin. Er hält die Hauterscheinungen in beiden Fällen für Produkte eines Lupus vulgaris, der hier besondere Beziehungen zum Lymphgefässsystem hat, und sieht eine Bestätigung seiner Diagnose eben im mikroskopischen Befunde, er hält deswegen auf Grund des klinischen und histologischen Bildes den Namen »lymphlupus« oder »Lupus lymphaticus« für angebracht.

Eine dritte derartige, seltene lupöse Erkrankung sah Hutchinson im Jahre 1885 bei einem 19 Jahre alten Patienten.

Es fand sich bei dem sonst gesund aussehenden jungen Manne eine Hauteruption über einer Schulter. Sie bestand seit fünf Jahren und war angeblich im Anschluss an eine Erysipelerkrankung aufgetreten. Hutchinson sagt, dass das klinische Bild ungefähr dem des zweiten, eben erwähnten Falles entsprach. Bei Erörterung des mikroskopischen Befundes hebt er besonders die mächtige Zellinfiltration im Corium hervor, die genau gleich der beim typischen Lupus vulgaris beobachteten war. Die Infiltration gruppierte sich hier besonders stark um die Gefässe. Die Wandungen der Hohlräume waren dicht besetzt mit flachen, grosskernigen Endothelzellen; der Inhalt der blasigen Hohlräume bestand aus einem Netzwerk von Lymphkoagulum, in dem Leukocyten und eine grosse Anzahl von Riesenzellen eingebettet waren.

Ein weiterer Fall von Lymphangiombildung bei Lupus vulgaris ist aus der Bonner dermatologischen Universitätsklinik von Doutrelepont beschrieben und auch von Heuck seinen tumorbildenden Lupusfällen kurz angereiht.

Es handelt sich hier um einen 29 Jahre alten Mann, bei dem bereits zehn Jahre vorher knotige lupöse Bildungen im Gesichte aufgetreten waren, die jedoch sämtlich wieder verheilten. Kurze Zeit nach diesem spontanen Rückgange traten dieselben Erscheinungen in Gesicht, Nacken, an Brust und linkem Ellenbogen wieder auf. Nase und Oberlippe waren ausserdem in einen viellappigen, rötlichbraunen, knotigknolligen Tumor von weicher Beschaffenheit verwandelt, bei dem unter der glatten, spiegelnden Oberfläche glasig durchscheinende, helle Flecken auffielen. Besonders hervorstechend war nun noch eine über kleinapfelgrosse, lappige, gestielte Geschwulst anstelle des Ohrläppchens, deren Farbe, Konsistenz und Oberfläche völlig den eben erwähnten Prominenzen glich. Hinter dem Ohre waren ferner gleichartige Wucherungen mit ulceröser Oberfläche. Ähnliche Geschwülste erhoben sich an der rechten hinteren Halsseite, rechts

neben dem Sternum, dann am vorderen Teile der rechten Achselhöhle, und ausserdem war die ganze Streckseite des linken Ellenbogengelenkes in eine plateauähnlich infiltrierte Hautpartie verwandelt. Doutrelepont exzidierte ein grosses Stück aus einem solchen Tumor und gibt in der Veröffentlichung eine genaue Beschreibung des mikroskopischen Bildes der Schnitte. Die Epidermis ragte seiner Mitteilung nach bis fast ins subkutane Bindegewebe hinein in grossen Zapfen, zwischen denen sich kleinzellige Infiltration fand. Die tuberkulösen Herde in den Gewebsschnitten bestanden aus epitheloiden Zellen mit mehr oder minder zahlreichen Riesenzellen. Tuberkelbazillen und Mastzellen liessen sich nur spärlich nachweisen. Besonders merkwürdig schreibt Doutrelepont, waren verschieden grosse Hohlräume, die sich zwischen dem tuberkulösen Gewebe gebildet hatten und die mannigfachsten Formen zeigten: rund, oval, kanalförmig, ausgebuchtet, zum Teil kommunizierend. Das Innere war ausgefüllt mit einer feinkörnigen Masse und zahlreichen Leukocyten. Diese Hohlräume zeigten endothelbekleidete Wandungen, wobei die Kerne der Endothelien in regelmässigen Abständen in das Lumen hervorsprangen, teilweise aber war die Wandung lediglich von kernreicherem Bindegewebe gebildet oder besonders in der Nähe der tuberkulös veränderten Stellen von kleinzelligem Infiltrat durchsetzt. Kleine, eben beginnende Tuberkel engten stellenweise die Lumina stark ein. In keinem der Tumoren waren aber die Lymphhohlräume so ausgedehnt und so zahlreich wie in dem Ohrtumor.

Ein ähnlicher anderer Fall wurde mir durch die Arbeit von W. Pick aus der Klinik Riehls bekannt.

Der betreffende Patient war 20 Jahre alt, früher nie krank; die Eltern lebten, waren gesund. Im Anschluss an eine Verletzuug des rechten Knöchels war vor vier Jahren eine Schwellung des rechten Fusses bis zur grossen Zehe aufgetreten; drei Wochen nach dem Unfalle wurde die Geschwulst durch einen 15 cm langen Schnitt geöffnet, es entleerte sich reichlich Eiter. Die Diagnose lautete, wie die Nachforschung ergab, damals auf »Entzündung des Fusses«. In der Narbe und deren Umgebung erschienen dann Knötchen, aus denen sich Eiter entleerte und die dann verheilten. Bei der Untersuchung fand sich auf dem rechten Fussrücken, vom Malleolus internus bis zum Metacarpo-phalangealgelenke der grossen Zehe reichend, eine Vorwölbung, etwa 13 cm lang, 3 cm breit, die sich fingerdick über das Niveau der umgebenden Haut erhob und sich in ihrer Mitte bis in die Gegend des Taluskopfes ausdehnte. Die umgebende Haut war wenig gerötet, die Ränder waren überhängend, zahlreiche Narben gaben dem blaurötlichen Tumor ein viellappiges Aussehen. Die bedeckende Haut war grösstenteils verdickt; hie und da fanden sich kleine seichte, bis linsengrosse Substanzverluste darauf mit scharfen Rändern neben zahlreichen porenförmigen Kanälchen, aus denen sich beim Ausdrücken des schwammigen Gewebes eine trüb seröse Flüssigkeit oder dicker gelber Eiter und käsige Massen entleerten. Die operativ entfernte Geschwulst lieferte folgendes mikroskopische Bild: Das Stratum corneum war verschieden dick entwickelt; es enthielt zahlreiche Kerne, die stellenweise ein blasiges, geblähtes Aussehen hatten. Das Stratum granulosum war gut ausgesprochen, hier und da ebenso wie die übrigen Schichten der Epidermis mit Wanderzellen durchsetzt. Die interpapillaren Fortsätze zeigten bedeutende Verlängerung, stellenweise liessen sich Kernteilungsfiguren erkennen. Das Corium enthielt eine ausgedehnte kleinzellige Infiltration, die im Papillarkörper besonders die Blutgefässe begleitete. Die Grösse der infiltrierten Partien zwar verschieden; das Infiltrat bestand überwiegend aus mononukleären Rundzellen und polynukleären Leukocyten. In den mit Methylenblau gefärbten

Schnitten überraschte der Reichtum an Plasmazellen, und in den oberen Lagen des Coriums fanden sich ausserdem zahlreiche gutgefärbte Mastzellen. Neben diesen akut entzündlichen Erscheinungen fanden sich besonders in der Gegend der Haarfollikel Infiltratherde mit Riesenzellen, die in ihrem Inneren käsige Degeneration erkennen liessen. Die Blutgefässe, vor allem die tief gelegenen, erschienen erweitert und zeigten im Verhältnis zum Lumen sehr stark verdickte Wandungen. Überaus bemerkenswerte Veränderungen bestanden an den Lymphgefässen. Neben grosser Vermehrung an Zahl zeigten sie erweiterte Hohlräume, deren pallisadenförmig geordnetes Endothel sehr deutlich die Beteiligung der Gefässwand anzeigte. Mit abnehmender Intensität liess sich die entzündliche Erscheinung bis ins Fettgewebe verfolgen. Die Färbung auf Bakterien liess einige Diplokokken, keine Tuberkelbazillen finden.

Der letzte, mir aus der Literatur bekannte Fall ist in der Inaugural-Dissertation von Heim ausführlich wiedergegeben.

Hinsichtlich Einzelheiten im Krankheitsbilde verweise ich auf die Arbeit Heims, hier sei bloss der geradezu ungeheuerlichen Veränderungen im Gesichte und der beiden Ohrläppchentumoren gedacht, von denen der linke 8 cm lang, 6 cm breit, $4^1/_2$ cm dick, der rechte 5 cm lang, $3^1/_2$ cm breit, 4 cm dick war. Die mikroskopische Untersuchung der in Narkose entfernten Geschwülste zeigte ungefähr das gleiche Bild wie das oben unter dem Pickschen Falle beschriebene. Hinzuzufügen wäre noch, dass hier stellenweise die entzündlichen Rundzelleninfiltrate vorzugsweise den Lymphbahnen folgten und dass sich in ihnen Lymphocyten und Plasmazellen fanden. An anderen Stellen traten grosszellige, epitheloide Wucherungen auf, die mitunter Neigung zur Organisation erkennen liessen, noch bevor es zur Degeneration, zur Verkäsung gekommen war. Überhaupt traten in den älteren Teilen der Geschwulst die Plasmazelleninfiltrate zurück und das Gewebe machte den Eindruck eines an filbroblastischen Elementen reichen, etwas modifizierten Bindegewebes. Grosser Reichtum an Plasma- und Riesenzellen, Erweiterung der Blut- und Lymphgefässe, lockerer retikulärer Bau der ganzen Wucherung waren auch hier in typischer Weise vorhanden. Die Befunde an Schnitten aus den übrigen befallenen Körpergegenden entsprachen dem des Ohrläppchens, doch fand sich nirgends eine so starke Produktion aller Gewebsteile wie da. Tuberkelbazillen wurden, wenn auch nur vereinzelt, gefunden.

Weitere Fälle, in denen eine Kombination von Lupusgewebe mit lymphangiomatöser Bildung gegeben ist, konnte ich aus der Literatur bei genauester Durchsicht nicht ausfindig machen.

Es sei den eben hier skizzierten Fällen aus der Literatur nun die Beschreibung eines klinisch ausserordentlich interessanten und histologisch genau untersuchten Falles von »Lupus lymphangiomatosus« angereiht, der in der hiesigen syphilidodermatologischen Klinik (Prof. Posselt) beobachtet und behandelt wurde.

Es handelt sich um eine 17 Jahre alte Patientin[1]). Die Anamnese ergibt, dass die Eltern noch leben und gesund sind, ebenso zwei Geschwister; ein Bruder

[1]) Der Fall wurde von Herrn Dr. Heuck, klinischen Assistenten der Abteilung, an der Hand von mikroskopischen Abbildungen im Ärztlichen Verein München, Sitzung vom 3. März 1909, besprochen. Die Präparate wurden mir von Herrn Dr. Heuck zwecks Untersuchung und Veröffentlichung zur Verfügung gestellt.

starb mit 12 Jahren an Hirnhautentzündung. Tuberkulöse Erkrankungen kamen in der Familie angeblich nicht vor. Patientin war bis zu ihrem achten Lebensjahre gesund; damals machte sie eine Masernerkrankung durch, im Anschluss daran traten die ersten Erscheinungen der jetzt vorhandenen Hautkrankheit auf. Sie bestanden angeblich in kleinen Bläschen, von denen einige auf der rechten Wange, andere am rechten Ohr, der Ohrmuschel und dem Ohrläppchen, sowie zwei am linken Arme sich erhoben. Anstatt der Bläschen kamen nachher gerötete Stellen, die sich zu kleineren Erhebungen vergrösserten; vor allem die Knötchen auf der rechten Wange und dem rechten Ohrläppchen nahmen erheblich an Grösse zu. Seit drei Jahren ungefähr wuchsen diese beiden erkrankten Hautknoten besonders schnell. Während aber die kranke Stelle auf der rechten Wange mehr nach der Breite wuchs, entstand am rechten Ohrläppchen eine grössere Geschwulst, die seit einem Jahre den jetzigen Umfang hat. Innerhalb der letzten zwei Jahre kamen dann allenthalben im Gesicht und am Körper neue Erkrankungsherde der gleichen Art zum Vorschein, so besonders auf den beiden Wangen, hinter dem rechten Ohr, ausserdem aber auch vereinzelt auf beiden Armen, in der linken Hohlhand, am Bauche und am Rücken. Vor sechs Jahren wurden die kranken Stellen im Gesicht und am Ohre ausgekratzt, jedoch erschienen sie bald wieder; vor drei Jahren ungefähr wurden die erkrankten Partien mit Röntgenstrahlen mehrmals, doch ohne Erfolg, behandelt. Seitdem hat sich die Patientin einer ärztlichen Behandlung nicht mehr unterzogen. Die Menstruation trat mit 15 Jahren ein, war stets regelmässig, doch von starken Blutungen begleitet. Besondere Beschwerden äusserte die Patientin nie; Husten, Nachtschweisse, Kopfschmerzen waren nicht vorhanden; sie hat nie an verstopfter Nase gelitten.

Die Untersuchung zeigte eine klein gebaute Patientin in gutem Ernährungszustande; die Muskulatur war mittelkräftig. Die Schleimhäute zeigten keine abnorme Blässe, Pupillen reagierten gut. Unterhalb des rechten Auges auf der Wange findet sich in trapezförmiger Ausbreitung von etwa 4 cm Breite eine in den unteren Partien etwas überhängende, gerötete Hauterhebung, die über die Umgebung etwa $1^1/_2$ cm hervorragt. Diese geschwulstartige Erhebung ist nach allen Seiten gegen die normale Haut scharf abgesetzt, zeigt leicht unregelmässige Begrenzung und in ihrer Prominenz besonders erhabene, fast wallartig aufgeworfene Ränder, während die Mitte dieser verdickten Partie leicht eingesunken ist und gegenüber dem blaurötlichen Ton der Peripherie der Geschwulst mehr eine matte, gelblichrötliche Verfärbung aufweist. Überall sind auf der Oberfläche ektatische Gefässverästelungen sichtbar, sowie feine lamellöse Schüppchen, die hauptsächlich in den unteren Teilen stark ausgebildet sind. In den oberen Partien schimmern eine Anzahl von tiefliegenden Milien durch. Die Konsistenz des erkrankten Gewebes ist weich, leichter Sondendruck löst tiefe Eindrücke und Blutungen aus. Auf Glasdruck lassen sich überall gelbbraune, transparente, stecknadelkopfgrosse bis linsengrosse Einlagerungen nachweisen. Ein ebenso gestalteter geschwulstartiger Herd von $4^1/_2$ cm Länge und $2^1/_2$ cm Breite ist oben aussen vom linken Auge unmittelbar oberhalb des äusseren Augenwinkels lokalisiert. Gefässektasien sind hier besonders stark ausgesprochen. Das rechte Ohrläppchen ist in einen weit über hühnereigrossen, massigen Tumor von über $6^1/_2$ cm Länge und 4 cm Breite umgewandelt. Der Tumor ist im ganzen von dem übrigen Ohre scharf abgesetzt, während sich das erkrankte Gewebe in flacher Vorwölbung auf der Vorder- und Rückseite der Ohrmuschel bis zu deren Hälfte fortsetzt. Die Oberfläche dieser enormen Geschwulst ist namentlich in den oberen Partien etwas unregelmässig höckerig, die Farbe zeigt einen leicht lividen, rötlichen

Ton, stellenweise eine mehr gelblichbraune Verfärbung und bisweilen eine direkt bläuliche Nuance. Das Gewebe hat die gleiche matsche Konsistenz, wie sie oben bei dem Krankheitsherde auf der Wange hervorgehoben wurde; bei Glasdruck treten auch hier gelblichbräunliche Einlagerungen deutlich hervor, besonders an den blaurötlichen und gelblichbräunlichen Stellen, während in den bläulichen Partien keine derartigen Infiltrate zu konstatieren sind. Auch bei diesem Tumor weist die Oberfläche zahlreiche Gefässverästelungen, feine lamellöse Schuppung und im unteren Teile grosse Milien auf. Hinter dem linken Ohre sitzt ein ähnlich beschaffener, als nierenförmige Platte sich erhebender Herd von 3 cm Durchmesser. Über der Mitte der Beugeseite des linken Vorderarmes überragt eine rundliche, 5 cm im Durchmesser betragende, plateauartig abgesetzte Eruption die normale Haut. Die Oberfläche zeigt braunrote Verfärbung, ist stark schuppend, reichlich mit gelblichen und grünlichen Krusten bedeckt, die Konsistenz ist ebenfalls weich. Proximal daran anschliessend sitzen einige vereinzelte, erbsengrosse Knoten. Auf der Rückseite des linken Oberarmes erhebt sich eine ebensolche rundliche, fast 4 cm Durchmesser zeigende prominente Efflorescenz, etwa 0,8 cm die umgebende Haut überragend. Ein kleinerer Knoten von 3 cm Durchmesser ist median vom unteren Winkel der rechten Skapula lokalisiert und von gleicher Beschaffenheit wie die übrigen. In der linken Hohlhand erhebt sich, warzenartig auf geröteter Basis aufsitzend, eine Prominenz von 2 cm Durchmesser. Auf dem behaarten Kopfe begegnen wir einer weiteren geröteten Hautstelle von 2 cm Durchmesser mit aufgeworfenem, leicht bekrustetem Walle und leicht eingedelltem Zentrum über dem linken Scheitelbeine. Eine kleinere solche Stelle findet sich über dem rechten Scheitelbein. Über dem linken Malleolus internus zeigt sich eine Hauterhebung von gleichem Aussehen, die dunkelbläulichrote Oberfläche ist dicht mit zusammenhängenden gelbgrünlichen Schüppchen bedeckt. An dem peripheren, schuppenfreien Walle lassen sich unter Glasdruck Knötchen erkennen, die Konsistenz ist weich. An der Aussenseite des rechten Oberschenkels, etwa an der Grenze zwischen oberem und mittlerem Drittel, lässt sich ein scharf abgesetzter, bläulichroter polsterartiger Knoten erkennen, der von zahlreichen, schuppenbedeckten Furchen durchzogen ist. Am Rücken sind dann noch mehrere vereinzelte, gleich aussehende kleine Krankheitsherde zu konstatieren, ebenso am Abdomen; zwei Finger breit oberhalb des Nabels prominiert eine grössere rundliche Eruption von 2 cm Durchmesser. Besondere Drüsenschwellungen sind, abgesehen von geringen Schwellungen am Halse, nicht festzustellen. Die Mundhöhle ist ohne Besonderheit, ebenso die Nasenhöhle frei von Krankheitserscheinungen. Die Reflexe sind in normaler Stärke auszulösen, die Sensibilität der Haut ist unverändert. Der Urin ist frei von Eiweiss und Zucker.

Kutane Impfung nach Pirquet ergab eine mittelstarke Reaktion. Einreibung von 50%iger Tuberkulinsalbe nach Moro rief eine Reaktion in Form einer papulösen Dermatitis in nächster Umgebung der eingeriebenen Stelle hervor.

Therapeutisch wurden operative Eingriffe und Pyrogallusätzung vorgenommen. Abgesehen von dem Tumor am Ohre wurden die Krankheitsherde mit dem scharfen Löffel ausgekratzt, unmittelbar danach kauterisiert und auf sie Verbände mit 10%iger Pyrogallussalbe aufgelegt. Die prominenten Partien wurden mit dem Messer abgekappt und ebenfalls dann unter Pyrogallussalbenbehandlung gestellt. Der Tumor am rechten Ohrläppchen wurde mit dem Messer abgetragen, wobei man sich bemühte, die Form eines normalen Ohrläppchens so weit als möglich zu erhalten. Die Blutung wurde durch oberflächliche Kauterisation gestillt und Pyrogallussalbe aufgebracht. Die Pyrogallussalbenbehandlung wurde in gewohnter Weise durchgeführt, indem anfangs 10%ige Salbe aufgelegt wurde,

die später durch eine solche geringerer Konzentration ersetzt wurde. Die Behandlung mit Pyrogallus, unterbrochen durch feuchte Verbände mit essigsaurer Tonerde, erreichte, dass nach Überhäutung der behandelten Stellen die lupösen Einlagerungen in den betreffenden Herden in geringerer Anzahl sichtbar waren; eine völlige Heilung konnte wegen vorzeitigen Austrittes der Patientin aus dem Krankenhause nicht erzielt werden.

Kleine Stückchen des grossen Ohrtumors wurden Meerschweinchen subkutan inokuliert und brachten bei diesen, die nach ca. acht Wochen zur Sektion kamen, die Erscheinungen der allgemeinen Tuberkulose und stark verkäste regionäre Lymphdrüsen hervor. Andere Stückchen des lupösen Gewebes wurden zwischen Objektträgern zerquetscht, in den Quetschpräparaten liessen sich trotz genauer Durchsicht und entsprechender Färbung keine Tuberkelbazillen nachweisen.

Der exzidierte Tumor des Ohrläppchens wurde dann der Quere nach in Scheiben zerlegt, und diese wurden, nachdem sie in Sublimat und Müller-Formol gehärtet, in Celloidin und Paraffin eingebettet und gefärbt. Neben Hämatoxylin-Eosinfärbung wurde solche mit Eisenhämatoxylin Weigert, polychromem Methylenblau und Tuberkelbazillenfärbung zur Untersuchung herangezogen. Die etwa die Form eines Längsovals zeigenden Gewebsscheiben haben eingebettet eine Länge von über 4 cm, eine Breite von $1^1/_2$ cm und weisen bei makroskopischer Betrachtung eine periphere, dunklere Zone auf, die sich aus einzelnen gelblichbräunlichen Herden zusammenzusetzen scheint. Diese herdförmigen Einlagerungen umschliessen nach innen eine hellere Zone, die gegen die dunkleren Teile unregelmässig abgegrenzt ist und ein eigentümliches, feinporöses Aussehen aufweist. Zur Vorführung der histologischen Einzelheiten sei ein mit Eisenhämatoxylin behandelter Schnitt näher beschrieben (Figur 1 und 2). Es lässt sich bei schwacher Vergrösserung der Serienschnitte solcher Gewebsscheiben (Figur 1) die schon bei makroskopischer Besichtigung erwähnte Randpartie erkennen, die im wesentlichen aus unregelmässig begrenzten, hellen, gelblichgrünen, conglomerierten Einlagerungen besteht. Peripher sind diese Herde umgeben von dunkler gefärbten, schwärzlichen Massen, die überall mit mehr oder minder zahlreichen Ausläufern und zapfenartigen Fortsätzen in das Innere der heller gefärbten Partien eindringen, wodurch diese hellgelblichen Herde vielfach einen gelappten, drüsenartigen Bau vortäuschen. Die dunkleren Massen weisen allenthalben Unterbrechungen in verschiedenster Form und Ausdehnung auf. Die helleren, viellappigen Herde an der Peripherie des Gewebsschnittes reichen mit den sie umgebenden dunkleren Partien zum Teil unmittelbar an die Epidermis heran, die den ganzen Schnitt umgibt, vielfach sind sie durch rötlich

gefärbtes Bindegewebe von der Epidermis geschieden. Dieser periphere, rötlich gefärbte Bindegewebssaum zwischen Epidermis und den herdförmigen Einlagerungen erscheint überall infiltriert, und zwar hat es den Anschein, als ob das Infiltrat von hier sich stellenweise weiter in die Epidermis ausgedehnt habe, meistens diffus verteilt zwischen den rötlichen Bindegewebszügen. Das Innere des Schnittes, peripher umgeben von den oben beschriebenen lappigen Einlagerungen, zeigt sich bei schwacher Vergrösserung mit rötlich gefärbtem Bindegewebe ausgefüllt, in das sich überall die Ausläufer aus der peripheren Zone hineinerstrecken, sowohl die knotigen Einlagerungen, die sich auch hier vereinzelt finden, als die schwärzlichen Infiltratmassen. Dieses ganze zentrale Bindegewebe erscheint siebartig durchlöchert, die Hohlräume sind zum Teil Konturen von subkutanem Fettgewebe, es sind damit die rundlichen Lücken gemeint, teilweise sind es jedoch längliche, stellenweise weit ausgedehnte und verzweigte Kammern, die häufig durch Konfluenz zu mächtigen Hohlräumen geworden sind, es scheinen Lymphgefässdurchschnitte zu sein, die zum Teil mit körnig aussehenden Massen ausgefüllt sind. Daneben zeigen sich auch vielfach Längs- und Querschnitte durch Gefässe, durch Arterien, deutlich kennbar an ihrer muskulösen Wandung, und durch Venen, grössere und kleinere, deutlich durch die Elastica gezeichnet.

Bei Betrachtung mit starker Vergrösserung (Figur 2) zeigt sich, dass die Epidermis normale Breite hat, das Stratum granulosum gut ausgebildet ist, die Basalzellen weisen stellenweise Karyokinese auf, die ganze Epidermis ist mehr oder minder stark von Infiltratzellen, Rundzellen und polynukleären Leukocyten durchsetzt, die aus der Cutis eingedrungen sind. Unterhalb der Epidermis zeigen sich die bereits erwähnten, rötlichen Bindegewebszüge, die überall mit zelligen Massen, Bindegewebszellen, Rundzellen und Leukocyten erfüllt sind. Allenthalben in diesen Bindegewebsmassen verteilt sind ausserordentlich zahlreiche erweiterte Lymphräume sichtbar, die stellenweise durch Konfluenz mächtige Ausdehnung gewonnen haben. Die Endothelkerne sind stark gequollen, deutlich ins Lumen prominierend. Das Innere der Lymphkammern zeigt grösstenteils geronnene Serummassen, hier und da Lymphkörperchen. Diese erweiterten Lymphgefässe sind fast überall umgeben von einem Infiltrate aus Rundzellen und polynukleären Leukocyten, zwischen denen sich häufig mehr oder weniger ausgedehnte Ansammlungen von epitheloiden Zellen finden. Nach Innen von dieser peripheren Bindegewebsschichte aus liegen entlang der ganzen Peripherie des Tumors die erwähnten gelblichen Einlagerungen, die bei stärkerer

Vergrösserung ihre Zusammensetzung aus dichtgedrängt liegenden, epitheloiden Zellen deutlich erkennen lassen. Diese epitheloiden Zellen sind gut gekennzeichnet durch ihren hellen, geblähten, bläschenförmigen Kern von meist ovaler oder länglicher Gestalt. Im Inneren des Kernes heben sich mehrere kleine Kernkörperchen und das Chromatingerüst deutlich hervor. Die Zellleiber erscheinen in ihren Konturen grösstenteils weniger scharf gezogen und umgeben die geblähten grossen Kerne als helle, gelblichgrüne Massen. Riesenzellen finden sich nur vereinzelt in diesen Knoten aus epitheloiden Zellen, sind jedoch, wo vorhanden, von ausserordentlicher Grösse und mit ihren randständigen Kernen und der zentralen homogenen Masse deutlich zu erkennen. Zwischen den epitheloiden Zellen liegen zerstreut Rundzellen, die besonders nach der Peripherie der epitheloiden Konglomerate zu häufiger werden und um die epitheloiden Zellmassen herum dicht gedrängt die obenerwähnten schwärzlichgrünen Umlagerungen bilden, wobei sie an manchen Stellen sporenartige Fortsätze in das Innere der hellen Knoten hineinsenden. Überall zwischen den Infiltratmassen zerstreut finden sich, jedoch nicht allzureichlich, in den mit polychromem Methylenblau gefärbten Schnitten Plasmazellen, die durch ihre dunkelgefärbten Zellleiber und ihren helleren exzentrischen Kern besonders auffallen. Der zentrale Teil des Gewebes hat, wie schon oben ausgeführt, ein wabenartiges Aussehen, das einmal durch die zahllosen rundlichen Maschen des subkutanen Fettgewebes bedingt ist, anderseits jedoch durch zahllose kleine und grosse, durch Konfluenz stellenweise weit ausgedehnte Hohlräume, die sich durch den deutlich sichtbaren Endothelzellenbelag zweifellos als erweiterte und teilweise wohl neugebildete Lymphräume darstellen. Daneben zeigen sich mitunter auch Durchschnitte durch Blutgefässe, durch Arterien und Venen. Von allen Seiten laufen die peripher gelagerten, oben beschriebenen Konglomerattuberkel in die Interstitien zwischen den Fettmassen und den Lymphräumen hinein, das hier vorhandene, im Bilde rötlich gefärbte Bindegewebe überall durchsetzend und sich stellenweise auch hier im Zentrum zu mächtigen Tuberkeln aus epitheloiden Zellen und peripheren Rundzellen ausbildend. So zeigt sich denn hier überall wiederholt die Erscheinung, dass Tuberkel den Wandungen der erweiterten Lymphgefässe dicht anliegen, wobei teilweise das Endothel noch als scheidende Brücke erhalten, an vielen anderen Stellen aber durchbrochen ist, sodass die tuberkulösen Massen in die Lymphräume eingebrochen sind. Anderwärts sieht man frische, jüngste Tuberkel, eben gekennzeichnet durch eine Ansammlung epitheloider Zellen,

dicht hinter dem Endothel in das Bindegewebe eingeschoben. — Färbungen auf Tuberkelbazillen wurden vorgenommen, das Resultat war negativ.

Gerade dieser aus der hiesigen Klinik eben von mir in seinen klinischen und histologischen Einzelheiten genau wiedergegebene Fall von »Lupus lymphangiomatosus« zeigt die Bedeutung eines solchen kombinierten Auftretens von tuberkulösem Gewebe mit Erweiterung und Neubildung der Lymphgefässe. Es zeigt sich hier in den mikroskopischen Bildern, wie durch die Lymphgefässveränderungen die Lumina der Lymphgefässe in unmittelbaren Kontakt mit den tuberkulösen Massen gebracht werden, sie zeigen, wie die schwachen Wandungen der Lymphgefässe dem Druck der Infiltratmassen auf die Dauer nicht widerstehen können, sodass ein Einbruch der Tuberkelmassen unausbleiblich ist und das tuberkulöse Virus damit ungehindert zum Lymph- und somit zum Blutkreislauf Zutritt hat. Die Wahrscheinlichkeit liegt auf der Hand, dass das tuberkulöse Virus auf seinem Wege durch das Gefässsystem allenthalben, besonders in den Venen — begünstigt durch den verlangsamten Blutstrom — sich anheften wird und, sei es in der Gefässwand selbst, sei es durch den Lymphstrom, tiefer in die Gewebe verschleppt die Produktion neuer tuberkulöser Herde veranlassen kann. Es ist daher kein Wunder, wenn, wie in diesem Falle deutlich nachweisbar, der Verlauf der tuberkulösen Erkrankung gewissermassen in dem mikroskopischen Bilde seine Erklärung findet. Wir erfahren aus der Anamnese, dass gerade innerhalb der letzten zwei Jahre, der Zeit, wo die Geschwulst auf der rechten Wange wucherte, besonders das rechte Ohrläppchen die enorme Dimension annahm, dass gerade seit dieser Zeit überall eine Aussaat von tuberkulösen Massen im Gesichte, dann aber auch am Körper zum Vorschein kam. Seit dieser Zeit datieren offenbar die Lymphgefässwucherungen, die den tuberkulösen Massen den Weg zum Gefässsystem, wie oben bemerkt, ebneten. Nicht nur die grosse Anzahl von Hautherden, sondern auch die aus dem histologischen Befund zu schliessende Wahrscheinlichkeit, dass allenthalben im Körper tuberkulöses Virus verschleppt ist, wenn es auch vorderhand noch nicht der klinischen Untersuchung zugänglich ist, lassen die Prognose bei der Patientin trotz dem einstweilen noch guten Allgemeinbefinden als denkbar schlecht erscheinen. Gerade dieser Fall also weist uns auf die Bedeutung der histologischen Untersuchung lupöser Produkte in vielen Fällen hin, wo wir uns in der ganzen Beurteilung des Falles, in der Erklärung seines bisherigen Verlaufes und seiner voraussichtlichen weiteren Aus-

breitung, ohne den mikroskopischen Befund auf die klinische Erfahrung allein verlassen müssten.

Am Schlusse meiner Arbeit gestatte ich mir, Herrn Dr. Heuck für die Überlassung des Themas und die Unterstützung bei der Anfertigung sowie für die Überweisung der beiden Tafeln meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

Hutchinson. On a peculiar papulo-vesicular eruption (Lupus lymphaticus). Trans. Path. Soc. Lond. XXXI, 342.

Derselbe. Lupus lymphaticus. Trans. Path. Soc. Lond. XXXVI, 467.

Leloir. Des variétés atypiques du lupus vulgaire. Bull. Ac. de sciences, Paris 1898.

Heuck. Über tumorbildenden Lupus. Arch. Derm. u. Syph. Bd. LXXXII, 1906, 9.

Doutrelepont. Beitrag zur Hauttuberkulose. Arch. Derm. u. Syph. Bd. XXIX, 1894, 216.

Pick, W. Tumor-like forms of tuberculosis of the skin. Journal of cutaneous diseases. New-York 1904. (Sonderdruck.)

Heim. Über Lupus mit Tumorenbildung. Inaug.-Diss., Leipzig 1905.

Erklärung der Figuren:

Figur 1: Lupus lymphangiomatosus, schwache Vergrösserung:

a = Konglomerattuberkel; hellgrün: Epitheloidzellenansammlung, dunkelgrün: periphere Infiltration aus Rundzellen und vereinzelten Leukocyten;

b = Lymphangiomatöse Veränderungen im peripheren Bindegewebe;

c = zentrales Bindegewebe mit Fettgewebemaschen und lymphangiomatösen Hohlräumen.

Figur 2: Lupus lymphangiomatosus, starke Vergrösserung:

a = Tuberkelmassen;

b = Einbruch tuberkulöser Herde durch das Endothel in einen erweiterten Lymphraum;

c = dicht hinter dem Endothel neugebildeter junger Tuberkel in offener Verbindung mit den Lymphgefässräumen;

d = erweiterter Lymphgefässraum, umsäumt von stark prominenten Endothelkernen;

e = rundliche Maschen des Fettgewebes.

DRUCK von CARL RITTER, G. m. b. H.
WIESBADEN.